Aus der Universitäts-Kinder-Klinik zu Breslau.
(Direktor: Prof. Dr. Stolte.)

Fünf Fälle von Friedreichscher Krankheit aus einer Familie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin und Chirurgie

der

Hohen Medizinischen Fakultät der Schlesischen Friedrich Wilhelms-Universität zu Breslau

vorgelegt von

Paul Rodewald,
Assistenzarzt am Krankenhause des Diakonissen-Mutterhauses Bethanien zu Kreuzburg O/S.

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

Breslau 1920.
Druck der Breslauer Genossenschafts-Buchdruckerei, E. G. m. b. H.

Gedruckt mit Genehmigung der Hohen Medizinischen Fakultät
der Schlesischen Friedrich Wilhelms-Universität zu Breslau.
Berichterstatter: Professor Dr. Stolte.

Meinem lieben Vater

und dem Andenken

meiner lieben Mutter

in Dankbarkeit gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548211_0114

Auf der Versammlung Deutscher Naturforscher und Ärzte in Speyer im Jahre 1861 stellte Professor Nikolaus Friedreich aus Heidelberg eine Reihe von Kranken vor, die eine ganz eigenartige, stark ausgeprägte Ataxie zeigten, und er bezeichnete dieses Krankheitsbild damals nur als eine besondere, etwas eigentümliche Modifikation der Tabes dorsalis, deren Bild Duchenne in den Jahren 1858 und 1859 scharf gezeichnet hatte. Daher kam es wohl auch, daß damals seine Demonstrationen zunächst in ärztlichen Kreisen kein erhebliches Aufsehen erregten. Doch schon 2 Jahre später konnte Friedreich in der in Virchows Archiv erfolgenden Veröffentlichung seiner Fälle auf Grund weiterer eingehender klinischer Beobachtungen dieses Krankheitsbildes und auf Grund eines genauen pathologisch-anatomischen Befundes von zweien dieser Fälle den bestimmten Nachweis führen, daß diese Erkrankung sowohl in ätiologischer und symptomatologischer als auch in anatomischer Hinsicht als eine „besondere, scharf charakterisierte Form spinaler Degeneration aus dem Kollektivbegriff der Tabes dorsalis auszuscheiden“ sei. Das Ergebnis seiner Beobachtungen faßt er in folgenden Worten zusammen: „Es existiert eine chronische, entzündliche, zur Atrophie führende Degeneration des Rückenmarks, welche sich unter dem Einflusse einer hereditären Anlage zur Zeit der Pubertätsperiode mit besonderer Vorliebe zu entwickeln scheint, welche im wesentlichen an die Hinterstränge gebunden, im Lendenabschnitte des Rückenmarks beginnt, von da nach oben und unten weiterschreitet und im verlängerten Mark ihre Begrenzung findet, nachdem sie hier noch die Ursprungsstellen der Nn. hypoglossi in Mitleidenschaft ge-

zogen. Die Affektion ist klinisch ausgezeichnet durch eine in sehr allmählichem Verlaufe sich entwickelnde, von der unteren auf die obere Körperhälfte sich erstreckende, konstant zuletzt auch die Sprachorgane beteiligende Störung in der Assoziation und Harmonie der Bewegungen, bei ungestörter Sensibilität und vollständiger Integrität der Sinnesorgane und zerebralen Funktionen. Lähmungen der Sphinkteren fehlen, ebenso trophische Störungen. Als weniger konstante Erscheinungen sind Verkrümmungen der Wirbelsäule, Schwindelgefühle und Nystagmus zu nennen. Die Krankheit dürfte vom klinischen Standpunkte aus als chronische progressive Lähmung der Kombination der Bewegungen, vom pathologisch-anatomischen Standpunkte aus als chronische degenerative Atrophie der spinalen Hinterstränge zu bezeichnen sein.“ In den folgenden Jahren erschienen wohl einige Veröffentlichungen, besonders von französischen Forschern (Duchenne, Vulpian u. a.), die ähnliche Krankheitsbilder wie Friedreich beschrieben; doch trotz der klaren Darstellung schien die engumschriebene und wohlbegründete Krankheitsform zunächst kein allgemeines Interesse zu erwecken, bis Friedreich in den Jahren 1876 und 1877 die zweite Reihe seiner Fälle in Virchows Archiv veröffentlichte. Hinsichtlich der klinischen Symptome der Erkrankung brachten die Veröffentlichungen im allgemeinen nichts Neues; doch wurde die pathologisch-anatomische Kenntnis der Krankheit durch ausgezeichnete Sektionsbefunde von Friedrich Schultze wesentlich erweitert und die Ansicht Friedreichs, daß der gesamte betreffende Symptomenkomplex eine besondere Spinalerkrankung sei, dadurch bestätigt. Da nun Friedreich für die Entstehung der Krankheit „eine von den Eltern übertragene Erkrankungsdiathese“ als zweifellos annahm, nannte er jetzt das Krankheitsbild: „Ataxia hereditaria.“ Im Laufe der nächsten Jahre gewann nun diese Erkrankung mehr und mehr Interesse und Beachtung, und im Jahre 1882 wurde sie dann in Anerkennung der Verdienste und zu Ehren Friedreichs auf den Vorschlag des französischen Gelehrten

Brousse hin als „Friedreichsche Krankheit“ bezeichnet. Die kasuistischen Mitteilungen mehrten sich allmählich, und durch die Veröffentlichungen von Erlenmeyer, Ormerod, Smith und ganz besonders durch die elf typischen Fälle von Rütimeyer wurde gewissermaßen die Existenzberechtigung der Friedreichschen Krankheit als einer besonderen Erkrankung sichergestellt. Alle diese Publikationen brachten Krankheitsbilder, die dem Urbilde, welches Friedreich so klar und deutlich gezeichnet hat, mehr oder weniger genau glichen, und so war es möglich, die Krankheitserscheinungen noch schärfer zu umgrenzen. Doch neben diesen Veröffentlichungen erschienen auch Fälle in der Literatur (Erb, Menzel, Déjérine, Brown u. a.), die von dem Friedreichschen Krankheitsbilde wesentlich abwichen; einerseits fehlten manche Symptome, auf die Friedreich und Schultze besonderen Wert gelegt hatten, andererseits waren neben den üblichen Krankheitssymptomen noch andere spinale, zerebrale oder zerebellare Erscheinungen vorhanden. Ja, nachdem Nonne bei einigen Fällen, die durchaus oder wenigstens nahezu durchaus das klinische Bild der hereditären Ataxie Friedreichs boten, eine Atrophie des Kleinhirns als anatomisch-pathologisches Substrat beobachtet hatte, trennte Pierre Marie nach zweijährigen, daraufhin angestellten Beobachtungen im Jahre 1894 von der hereditären Ataxie eine Krankheit ab, die er mit dem Namen „Hérédoataxie cérébelleuse“ bezeichnete nach der ihr eigentümlichen Koordinationsstörung in den Bewegungen, wie man sie ähnlich bei Kleinhirnerkrankungen gefunden hatte, und nach ihrem familiären Auftreten. Jedoch schon in den folgenden Jahren kam man davon ab, eine strenge Scheidung beider Symptomenkomplexe durchführen zu wollen, vielmehr vertrat dann ein großer Teil der Autoren, so Nonne, Londe, Edinger, Oppenheim, die Meinung, daß beiden Krankheitsformen wohl dieselbe hereditäre, degenerative Affektion mit verschiedenen initialen Angriffspunkten zugrunde liegt und daß sich weder hinsichtlich der anatomischen Grundlage, noch in bezug auf die

Symptomatologie eine prinzipielle und scharfe Scheidung durchführen läßt, vielmehr die Grenzen fließend sind und Misch- und Übergangsformen vorkommen, wie wir sie ja auch ziemlich zahlreich in der Literatur finden. Diese Auffassung wird auch jetzt noch von den meisten Autoren vertreten.

So bieten auch die vorliegenden 5 Fälle nicht das Bild der „reinen" Friedreichschen Krankheit.

Es handelt sich um 5 Kinder des Maurers Julius F. aus Breslau:

Paul F., 21 Jahre alt.
Georg F., mit 18 Jahren im Januar 1919 gestorben.
Emma F., 14 Jahre alt.
Frieda F., 10 Jahre alt.
Gertrud F., 6 Jahre alt.

Familienanamnese.

Die Eltern leben und sind beide gesund; sie sind auch angeblich früher nie ernstlich krank gewesen. Blutsverwandtschaft liegt nicht vor, und weder Lues noch Alkoholismus ist bei ihnen nachzuweisen. Nerven- und Geisteskrankheiten lassen sich in der ganzen Familie weder väterlicherseits, noch mütterlicherseits feststellen. Von den 11 Kindern der Familie sind 4 gestorben und zwar 1 nach 14 Tagen an Nabelvereiterung und 2 nach einem halben Jahre an „Krämpfen". Das vierte verstorbene Kind litt an Friedreichscher Krankheit und wird im Falle II genauer behandelt werden. Von den 7 lebenden Kindern sind 3 völlig gesund und kräftig entwickelt im Alter von 19, 16 und 12 Jahren, während die übrigen 4 an Friedreichscher hereditärer Ataxie leiden. Ihre Krankheitsbilder wollen wir jetzt näher betrachten.

Fall I.

Anamnese: Paul F., 21 Jahre alt, wurde am 15. Dezember 1897 zu Breslau geboren. Die Geburt dauerte nicht übermäßig lange und erfolgte völlig spontan. Die Mutter

stillte das Kind ein halbes Jahr lang. Die ersten Zähne bekam es mit etwa einem Jahre, und zur gleichen Zeit lernte es auch laufen. Mit einem halben Jahre hat der Kleine angeblich eine „Gehirnhautentzündung" mit allgemeinen Lähmungserscheinungen überstanden; diese heilte jedoch wieder, ohne Folgen zurückzulassen, ab. Außerdem hat er als Kind Masern und Keuchhusten gehabt; beide Erkrankungen traten jedoch sehr leicht auf. Seine geistigen Fähigkeiten waren gering, so daß er von Anfang an nur die Hilfsschule besuchen konnte. Im siebenten Lebensjahre des Knaben fiel der Mutter auf, daß er beim Spazierengehen des öfteren stolperte, unruhig dastand und ab und zu dabei einen kleinen Schritt nach rückwärts treten mußte. Diese ataktischen Erscheinungen nahmen im Laufe der Jahre stark zu. Schon gegen Ende des zweiten Schuljahres mußte er von der Hilfsschule zurückbleiben, weil er den Weg zur Schule nicht mehr allein zurücklegen und auch dem Unterrichte nicht mehr folgen konnte. In besonderer ärztlicher Behandlung war er jedoch nicht. Auf Bitten der Eltern wurde er mit 12 Jahren nochmals in die Hilfsschule aufgenommen und besuchte dieselbe mit nur mäßigem Erfolge bis zu seinem 15. Lebensjahre. Da die Pflege zu Haus auf die Dauer zu beschwerlich war, wurde er im September 1913 in die Anstalt des Deutschen Samariter-Ordensstiftes zu Kraschnitz aufgenommen, wo er sich zur Zeit noch befindet. — Gelegentlich der Behandlung seines Bruders Georg — siehe Fall II — in der Universitäts-Kinderklinik zu Breslau im Jahre 1912 wurde auch er einmal vorgestellt, und wir finden in der Krankengeschichte folgende Eintragung: „Heute war der 14 Jahre alte, gleichfalls erkrankte Bruder des Patienten hier. Er sieht Patient sehr ähnlich und zeigt ungefähr die gleichen Symptome, nur in ausgesprochenerem Maße. Er kann gar nicht mehr allein gehen oder stehen infolge hochgradiger statischer und lokomotorischer Ataxie; die Sehnenreflexe sind bei ihm beiderseits vorhanden, aber schwer auslösbar. Die Hyperextension der großen Zehe zeigt er in geringerem Grade. Er hat gleich-

falls eine linksseitige Abduzensparese. Die Sprache ist sehr langsam und sehr undeutlich; im Gegensatz zu unserem Patienten ist er meist melancholischer Stimmung, sehr leicht zum Weinen geneigt. Die Intelligenz scheint schon weitgehender gestört, zeigt blöden Gesichtsausdruck."

Status praesens vom 16. Mai 1919.

Patient ist ein mittelgroßer, kräftig gebauter junger Mann von starkem Knochenbau und in gutem Ernährungszustande. Die Muskulatur und das Fettpolster sind gut entwickelt. Die Gesichtsfarbe ist etwas blaß; die Haut ist rein, bräunlich verfärbt und zeigt keine Exantheme und Ödeme. Die sichtbaren Schleimhäute sind gut durchblutet. Der Kopf ist dolichocephal; das Gesicht weist keine merklichen Asymmetrien auf. Der Hals ist nicht verdickt; Drüsenschwellungen sind nicht vorhanden. Die Schilddrüse ist nicht vergrößert. Der Thorax ist weit; beide Brusthälften sind symmetrisch gebaut und beteiligen sich gleichmäßig und ausgiebig an den Atembewegungen. Die Wirbelsäule zeigt eine leichte Kyphoskoliose im Brustteil mit der Konvexität nach links und im Lumbalteil eine entsprechende mit der Konvexität nach rechts. Nirgends ist Druckempfindlichkeit vorhanden, ebenso sind keine Deformitäten an den Wirbelkörpern und Fortsätzen nachzuweisen. An beiden Füßen stehen die großen Zehen in ständiger mäßiger Hyperextensionsstellung, wobei das Grundglied dorsal flektiert ist, während das Endglied in Beugestellung steht. Es ist das typische Bild der sogenannten Brissaudschen Zehe. Außerdem besteht eine geringe Hohlfußbildung. — Herz und Lungen weisen normalen Befund auf. Das Abdomen ist weich, nirgends schmerz- und druckempfindlich und zeigt keine Resistenzen. Der Klopfschall ist überall tympanitisch. Das Genitale ist normal entwickelt; die Inguinaldrüsen sind nicht vergrößert. Der Harn ist frei von Eiweiß und Zucker.

Nervenstatus: Der Gesichtsausdruck des Patienten ist kindisch, läppisch und blöde, ebenso sein ganzes Wesen.

Seine Gemütsstimmung ist jetzt meist ruhig, zufrieden und heiter; doch treten zeitweise auch depressive Zustände ein, während welcher er sehr leicht zum Weinen neigt. Seine Schulkenntnisse und das allgemeine Wissen sind gering; Aufmerksamkeit, Auffasungsvermögen und Gedächtnis sind stark herabgesetzt. — Der Lidschluß der Augen ist ungestört, und die Bewegungen der Bulbi nach allen Richtungen sind völlig unbehindert. Es besteht ein geringer Strabismus convergens. Die Pupillen sind rund, gleichweit und reagieren gut auf Lichteinfall und Konvergenz. Es besteht eine linksseitige Abduzensparese und mäßiger Nystagmus horizontalis. Dieser tritt besonders in die Erscheinung beim Blick nach der Seite und beim Verfolgen eines langsam von einer zur anderen Seite vorüberbewegten Gegenstandes sowie bei längerem Fixieren und bei Annäherung eines Objektes. Die Kornealreflexe sind vorhanden. Der Augenhintergrund weist normalen Befund auf. Die Sehschärfe ist nicht vermindert. Geruch, Gehör und Geschmack sind völlig ungestört. — Im Gebiet des Facialis sind keine Störungen nachzuweisen; beide Gesichtshälften sind gleichmäßig innerviert. Die Zunge wird gerade vorgestreckt, zittert zuweilen leicht und kann in allen Richtungen ungehindert bewegt werden. — Der Rachenwürg- und der Schluckreflex sind vorhanden. Die Sensibilität im Gesicht ist in allen Empfindungsqualitäten völlig ungestört.

Die Sprache ist langsam, stockend, schwerfällig, sehr undeutlich und schleppend. Bei schwierigen und längeren Worten muß Patient mehrmals ansetzen und macht gewöhnlich im Worte kleine Pausen. Dabei zeigt sich eine deutliche Ataxie der Mundbewegungen und zeitweise tritt leichteres Wackeln des Kopfes ein.

Beide Arme zeigen keinen Unterschied in Haltung und Stellung. Die aktive und passive Bewegungsfähigkeit in den Schulter-, Ellenbogen-, Hand- und Fingergelenken ist völlig frei. Lähmungen und Kontrakturen, sowie Atrophien und Hypertrophien bestehen an der Armmuskulatur nicht. Radialis- und Trizepsreflex sind beiderseits vorhanden. Die

grobe Kraft der Arme ist nicht herabgesetzt, jedoch ist die Sicherheit der Bewegungen der oberen Extremitäten durch die bereits stark ausgebildete lokomotorische Ataxie sehr beeinträchtigt. So kann ein Trinkglas nur unter schwankenden Bewegungen an den Mund geführt werden und darf dabei nicht ganz gefüllt sein, damit nichts vom Inhalte verschüttet wird. Ebenso bereiten kompliziertere Verrichtungen wie z. B. Zuknöpfen eines Rockes große Schwierigkeiten. Das Einfädeln einer Nadel ist dem Patienten unmöglich. Auch die zittrige und ausfahrende Schrift des Patienten verrät deutlich die Ataxie der Hände. Beim Essen bedient sich Patient eines Löffels; er legt dabei den Arm gewöhnlich auf, und mit manchen ausfahrenden Bewegungen gelingt es ihm ganz leidlich, den Mund zu erreichen. — Zuckungen irgendwelcher Muskelgruppen als Erscheinungen der statischen Ataxie sind bei ruhigem Liegen oder aufgestütztem Sitzen an den oberen Extremitäten nicht zu beobachten.

Die unteren Extremitäten sind symmetrisch gebaut. Infolge der hochgradigen statischen und lokomotorischen Ataxie vermag Patient weder allein zu stehen, noch zu gehen und muß dabei stets gestützt werden. Er liegt daher den größten Teil des Tages zu Bett oder sitzt am Fenster. Beim ruhigen Liegen sind unwillkürliche Muskelzuckungen am Kopfe oder an den Extremitäten nicht zu bemerken; beim Sitzen tritt jedoch ab und zu leichtes Wackeln des Kopfes ein, und es stellen sich schwankende und taumelnde Bewegungen des Rumpfes ein. Der Gang ist, wenn er von zwei Pflegern gestützt wird, breitspurig, taumelnd, unsicher und erinnert sehr an den eines stark Betrunkenen. Dabei zeigt er jedoch nichts von dem Stampfenden und Schleudernden der Ataxie bei Tabes dorsalis; er ist vielmehr eine reine Koordinationsstörung. Denn deutlich kann man beim Erheben des Beines vom Fußboden verschiedene unwillkürliche, unzweckmäßige Dreh-, Streck- und Beugebewegungen im Hüft- und Kniegelenk beobachten. Die einzelnen Schritte sind ungleich. Bald kreuzen sich die Beine beim Gehen, bald werden sie gespreizt. Abwechselnd

erreichen bald die Zehen, bald der Hacken, bald auch die ganze Sohle zuerst den Fußboden. Patient sieht dauernd zur Erde und droht stets zu fallen. Rumpf, Kopf und obere Extremitäten befinden sich dabei ständig in wackelnden, balancierenden Gleichgewichtsbewegungen. Eine Zunahme des Schwankens bei geschlossenen Augen ist bei dieser stark entwickelten Ataxie nicht festzustellen. Die Bewegungsfähigkeit der Beine ist in allen Richtungen aktiv und passiv völlig frei; jedoch sind die Bewegungen unsicher, ungeordnet, ausfahrend und verfehlen oft den gewollten Zweck. So gelingt der Kniehackenversuch nur mit vieler Mühe und meistenteils nach öfterem Fehlschlagen. Die grobe Kraft der Beine ist nicht herabgesetzt. Der Tonus der Muskulatur an den unteren Extremitäten ist normal; Atrophie oder Hypertrophie sind nicht nachzuweisen.

Die Patellarreflexe sind beiderseits noch eben auszulösen. Die Achillessehnenreflexe sind beiderseits erhalten. Die Bauchdeckenreflexe, der Kremaster- und der Fußsohlenreflex sind gut auszulösen. Das Babinskische Phänomen ist nicht vorhanden. Die Berührungsempfindung am ganzen Körper ist völlig ungestört. Der Temperatursinn und die Schmerzempfindung sind an Rumpf und Extremitäten normal, ebenso zeigt der Druck- und Ortssinn keine Störung. Lageveränderungen der Glieder, ihre Entfernung voneinander und vom Rumpfe vermag Patient bei geschlossenen Augen richtig anzugeben; der Muskelsinn und die Lageempfindung sind mithin ungestört. Ebenso ist der stereognostische Sinn normal. Die Blasen- und Mastdarmfunktion ist völlig intakt.

Fall II.

Georg F. wurde am 4. Januar 1901 zu Breslau geboren und ist am 8. Januar 1919 im Deutschen Samariter-Ordensstift zu Kraschnitz gestorben. Ich habe diesen Fall persönlich nicht untersuchen und beobachten können; der Erkrankte war jedoch im Jahre 1912 einige Monate in der Universitäts-Kinderklinik zu Breslau in Behandlung und war

zuletzt im Deutschen Samariter-Ordensstift zu Kraschnitz untergebracht. Ich benutze daher die Krankengeschichte der Universitäts-Kinderklinik und einige Aufzeichnungen der Kraschnitzer Anstalt auszugsweise zur Kennzeichnung des Krankheitsbildes dieses Falles.

Anamnese.

Geburt: Normal.

Ernährung und Pflege: Ein halbes Jahr lang an der Brust genährt, dann Milch bis zu 2 Jahren. Von da ab gemischte Kost. Der Appetit ist stets sehr gut gewesen. Der Stuhl ist in Ordnung gewesen. Er ist häufig gebadet worden.

Entwicklung: Er hat von der Geburt an einen etwas blöden Eindruck gemacht. Er ist immer ein „Einzelgänger" gewesen. Bis zum Beginn seiner Erkrankung hat er sich gut entwickelt und war sehr dick; dann begann er abzunehmen an Gewicht. — Da er in der Volksschule nicht weiter kam, besuchte er mit Erfolg eine Hilfsschule.

Erste Zähne: Mit etwa 1 Jahre.

Erstes Laufen: Mit 1 Jahre.

Sprechentwicklung: Er hat mit etwa 1 Jahre angefangen, zu sprechen. Er sprach anfangs sehr schnell, von seinem 5. Jahre etwa an redet er sehr langsam und auffallend laut.

Bisherige Krankheiten: Mit 1½ Jahren hat der Knabe Scharlach gehabt, der seinen normalen Verlauf nahm. Bald danach bekam er Keuchhusten, der über ein halbes Jahr dauerte.

Jetzige Erkrankung: Mit 3 Jahren bemerkte die Mutter, daß das Kind beim Stehen mitunter strauchelte, während der Gang noch unauffällig war. Ein Jahr später wurde auch sein Gang unsicher; zunächst war es sehr unbedeutend, nur ganz allmählich wurde die Unsicherheit stärker. Seit diesem Frühjahr hat sich der Zustand schneller verschlechtert; zugleich verschlimmerte sich auch sein geistiger Zustand, so daß er hinter seinen Mitschülern

zurückblieb. — Eine besondere Krankheit hat die Mutter in dieser Zeit nie bemerkt; er hat weder Fieber noch Erbrechen gehabt. Der Appetit ist gut. Er kommt sehr leicht in Schweiß.

Status praesens am 5. Juli 1912.

Gewicht: 28 600 g. Länge: 138 cm. Alter: 11 Jahr. Kopf: 53,8 cm. Brust: 63,8 cm. Bauch: 58,8 cm.

Allgemeines: Ziemlich kräftig gebauter Knabe in ganz gutem Ernährungszustande; bei dem Patienten fällt sofort ein sehr unsicherer, taumelnder Gang auf, ähnlich dem eines Betrunkenen; er geht breitbeinig, spastisch-ataktisch, mit der Ferse etwas aufstampfend. Beim Stehen ist das Taumelnde noch stärker; er fällt stets nach der linken Seite, auch beim Sitzen ohne Stütze ist es bemerkbar. Patient macht etwas imbezillen Eindruck, zeigt etwas läppisches Wesen.

Haut: Rein; o. B. — Pirquetsche Reaktion negativ.

Fettpolster: Gering.

Muskulatur: Ziemlich gut entwickelt.

Skelett: Kopfumfang: 53,8 cm. Diameter bitemporalis: 14 cm. Diameter biparietalis: 15,5 cm. Diameter frontooccipitalis: 15,5 cm.

Schleimhäute und Drüsen: Tonsillen zerklüftet.

Genitalien: o. B.

Thorax: Hochgradige Trichterbrust.

Zirkulationsorgane: Puls regulär, gut gefüllt, normal gespannt. Cor: Herzdämpfung in normalen Grenzen; Töne rein.

Respirationsorgane: Normaler Perkussionsschall; Vesikuläratmen.

Abdomen: Nicht aufgetrieben, nicht druckempfindlich.

Urin: Frei von Eiweiß und Zucker.

Stuhl: Normal.

Sinnesorgane und Nervensystem: Augen: Strabismus convergens. Außenbewegungen des Auges besonders links gehemmt. Beiderseitige Abduzensparese. Kein Nystagmus. Pupillen gleichweit, reagieren prompt. Augenhintergrund ohne Besonderheiten. Geschmacksinn intakt.

Motilität: Bei passiven Bewegungen nur ganz geringe Spasmen; bei aktiven Bewegungen treten sofort stärkere Spasmen in allen Extremitäten und athetotische Bewegungen der Finger ein. Die Finger sind im Metakarpophalangealgelenk überstreckbar; die große Zehe steht fast dauernd in Hyperextension, außerdem Pes excavatus. Die Bewegungen sind ungeschickt, ataktisch; der Gang spastisch-ataktisch. Am stärksten ist die Ataxie des Rumpfes. — Sensibilität in allen Qualitäten intakt.

Reflexe: Sehnenreflexe: Patellarreflexe beiderseits gesteigert, auch von oberhalb der Patella auslösbar. Sehnenreflex der Achillessehne vorhanden.

Hautreflexe: Bauchdeckenreflex beiderseits gleich gut auslösbar, ebenso Kremasterreflex. Fußsohlenreflex vorhanden. Kein Babinskireflex. Tiefensensibilität. Lageempfindung scheint nicht gestört. Stereognostischer Sinn intakt, macht prompte Angaben.

Psychisches Verhalten: Patient ist sehr ruhig; Stimmung sehr labil, meist heiter. Er spricht sehr wenig. — Sprache langsam und etwas undeutlich, etwas skandierend.

Intelligenzprüfung: Kann nur im Bereich des kleinen Einmaleins rechnen, rechnet langsam, aber meist richtig.

Nachträge: 20. VII. 12. Patient macht mit geringem Erfolg Gehübungen an zwei Stöcken.

6. IX. 12. Die Stimmung des Patienten ist immer heiter: in seinem Wesen hat er etwas Läppisches. — Kein Organbefund. — Das Verhalten der Reflexe und der oberflächlichen Sensibilität ist unverändert, ebenso der Augenbefund. Die Tiefensensibilität scheint links nicht ganz intakt zu sein, (bei passiver Bewegung der großen Zehe werden häufig

falsche Angaben gemacht). Hyperextension der beiden großen Zehen wird fast dauernd beobachtet. — Die Spasmen und die Ataxie haben sich wenig geändert. Trotz der Gehübungen ist der Gang wenig besser geworden. Die Ataxie tritt stärker hervor, wenn Patient unbeobachtet geht oder schon etwas ermüdet ist. — Patient ändert sich hier in seinem Verhalten wenig. Es macht den Eindruck, als wenn seine Imbezillität progredient wäre. Auch seine Ataxie konnte kaum in günstigem Sinne beeinflußt werden.

26. XI. 12. Patient muß auf Wunsch plötzlich entlassen werden. Keine Störungen der Sensibilität. — Tonus der unteren Extremitäten mäßig gesteigert. — Sehr lebhafte, fast klonische Patellarreflexe beiderseits. Achillessehnenreflex ebenfalls beiderseits lebhaft. — Dauernde Babinski-Stellung. Kein eigentliches Babinskisches Phänomen. Obere Extremitäten nicht hypertonisch. Keine Paresen.

Der Aufnahmebefund im Deutschen Samariter-Ordensstift zu Kraschnitz vom 26. September 1913 deckt sich im wesentlichen mit dem oben wiedergegebenen Befunde. Von den Jahren seines dortigen Aufenthaltes liegen nur folgende Aufzeichnungen vor:

16. VII. 15. Geht mit der Knabenkolonne, ohne sich zu beschäftigen; dauernd ruhig, zufrieden, sauber. Körperliches Befinden gut.

6. VI. 17. Status idem.

3. VI. 18. Magert in letzter Zeit ohne erkennbaren Grund mehr und mehr ab, dauernd halb- bis tagesweise im Bett, im übrigen status idem.

8. I. 19. Heute nach längerem Siechtum exitus an Tuberculosis pulmonum.

Eine Obduktion der Leiche und eine genaue pathologisch-anatomische Untersuchung des Rückenmarkes ist leider nicht vorgenommen worden.

Fall III.

Anamnese: Emma F., 14 Jahre alt, wurde am 10. Januar 1905 zu Breslau geboren. Die Geburt verlief

völlig normal, und es war keinerlei Kunsthilfe dabei erforderlich. Das Kind wurde ein halbes Jahr lang von der Mutter gestillt, und bekam etwa mit einem Jahre die ersten Zähne; die ersten Gehversuche machte es erst mit 1½ Jahren. Von den Kinderkrankheiten hat es Masern und Keuchhusten durchgemacht; beide Erkrankungen traten jedoch leicht auf. Gegen Ende des 6. Lebensjahres bemerkte die Mutter ebenso wie bei den Söhnen ein leichtes Straucheln beim Stehen und häufigeres Stolpern beim Gehen. Zunächst ging das Mädchen ein Jahr lang in die Volksschule. Da es jedoch hinter den übrigen Schülerinnen merklich zurückblieb und dem Unterrichte nicht mehr folgen konnte, wurde es einer Hilfsschule überwiesen. Diese besuchte es bis zum 13. Lebensjahre mit mäßigem Erfolge. Inzwischen hatten sich die ataktischen Erscheinungen an den unteren Extremitäten wesentlich verschlimmert und waren auch auf beide Arme übergegangen. Auch die anfänglich ganz normale Sprache war langsam, schleppend und zeitweise auffallend laut geworden. Da nun das Mädchen den Schulweg nicht mehr allein zurückzulegen vermochte, und die dauernde Beaufsichtigung und Pflege des Kindes den Eltern zu große Schwierigkeiten bereitete, wurde es Ende Mai 1918 im Deutschen Samariter-Ordensstift zu Kraschnitz untergebracht, wo es sich zur Zeit noch befindet.

Status praesens vom 15. Mai 1919.

Das Mädchen ist leidlich kräftig gebaut und zeigt einen genügenden Ernährungszustand. Die Gesichtsfarbe ist gesund und frisch. Die Muskulatur und das Fettpolster sind wenig entwickelt. Die Haut ist rein, etwas bräunlich verfärbt und zeigt keine Exantheme und Ödeme. Die sichtbaren Schleimhäute sind genügend durchblutet. Der Kopf ist länglich-rund; das Gesicht ist symmetrisch gebaut. Der Hals ist nicht verdickt und weist keine Drüsenschwellungen auf. Die Schilddrüse ist nicht vergrößert. Der Brustkorb ist schmal und zeigt symmetrischen Bau; die Atmung ist gleichmäßig und ausgiebig. An der Wirbelsäule sieht man

im Brustteil eine geringe Kyphoskoliose mit der Konvexität nach links, der eine noch etwas geringere im Lendenteil mit der Konvexität nach rechts entspricht. Druckempfindlichkeit der Wirbelsäule oder Deformitäten an den Wirbelkörpern und Fortsätzen bestehen nicht. Beide großen Zehen sind fast dauernd hyperextendiert mit dorsal flektiertem Grundglied und plantar flektiertem Endglied, und es besteht an beiden Füßen eine Anlage zum Pes excavatus.

Der Spitzenstoß des Herzens liegt im 5. Interkostalraum in der Mammillarlinie und ist deutlich verstärkt und hebend. Die Perkussion des Herzens ergibt: Absolute Dämpfung: Mitte der 4. Rippe, linker Sternalrand, 5. Interkostalraum in der Mammillarlinie. Die relative Dämpfung reicht nach rechts bis zum rechten Sternalrand, nach links bis fingerbreit nach außen vom Herzspitzenstoß. Der 1. Ton an der Spitze ist unrein und undeutlich; außerdem hört man daselbst ein deutliches diastolisches Geräusch. Dieses diastolische Geräusch ist noch lauter und langgezogener zu hören über dem oberen Sternum und im 2. rechten Interkostalraum. Die Herztätigkeit ist leicht erregbar. Der Puls ist voll, schnellend und regelmäßig; die Zahl der Pulsschläge in der Minute beträgt in Ruhe 84, nach psychischer Erregung und bei körperlicher Anstrengung 114. An den Karotiden ist deutliches Pulsieren zu bemerken.

Die Lungengrenzen nehmen beiderseits regelrechten Verlauf und sind hinten gut verschieblich. Die Lungenuntersuchung ergibt perkutorisch überall hellen, sonoren Lungenschall, auskultatorisch reines Vesikuläratmen, keine Rassel- und Reibegeräusche.

Der Leib ist weich und nirgends schmerz- und druckempfindlich; der Schall ist überall tympanitisch. Das Genitale ist normal entwickelt; die Inguinaldrüsen sind nicht vergrößert. Der Harn ist frei von Eiweiß und Zucker.

Nervenstatus: Das Mädchen hat einen etwas stumpfsinnigen, blöden Gesichtsausdruck und ist im allgemeinen vergnügt, ruhig und artig. Die Schulkenntnisse und das allgemeine Wissen sind recht gering; ebenso sind Auf-

merksamkeit, Auffassungsvermögen und Gedächtnis stark herabgesetzt. — Der Lidschluß beider Augen ist völlig unbehindert, desgleichen die Bewegungen der Bulbi nach allen Richtungen. Es besteht kein Strabismus. Die Pupillen sind rund, gleichweit und reagieren gut auf Lichteinfall und Konvergenz. Nystagmus ist nicht vorhanden. Die Kornealreflexe sind erhalten. Die Untersuchung des Augenhintergrundes ergibt einen normalen Befund. Die Sehschärfe ist nicht herabgesetzt. Geruch, Gehör und Geschmack sind völlig intakt. — Das Fazialisgebiet ist nicht gestört, und beide Gesichtshälften sind gleichmäßig innerviert. Die Zunge zittert beim Vorstrecken leicht und kann auf Verlangen in allen Richtungen völlig frei bewegt werden. — Der Rachenwürg- und der Schluckreflex sind vorhanden. Die Sensibilität im Gesicht ist in allen Empfindungsqualitäten völlig ungestört.

Die Sprache ist langsam, schleppend, etwas laut und ohne besondere Artikulation. Nur schwierigere und längere Worte machen dem Mädchen beim Aussprechen etwas Mühe. Eine Ataxie der Mundbewegungen ist dabei nicht zu bemerken.

Beide Arme sind vollkommen symmetrisch gebaut; die aktive und passive Bewegungsfähigkeit in allen Gelenken ist völlig unbehindert. Lähmungen und Kontrakturen, sowie Atrophien und Hypertrophien sind an der Armmuskulatur nicht nachzuweisen. Der Radialis- und Trizepsreflex sind beiderseits erhalten. Die grobe Kraft der Arme ist nicht herabgesetzt; jedoch fehlt die Sicherheit der Bewegungen und die Fähigkeit, die einzelnen Muskelgruppen gleichmäßig und zweckentsprechend zu bestimmten Verrichtungen innervieren zu können. So kann man bei jeder aktiven Bewegung deutliche, starke ataktische Schwankungen beobachten. Gleichzeitig vollführen die Finger dabei, besonders kurz vor dem Ergreifen eines Gegenstandes, verschiedene athetotische Bewegungen. Das Mädchen kann jedoch noch allein essen und sich allein an- und auskleiden, waschen und kämmen, wenn ihm auch manche schwierigere Verrichtung,

wie z. B. das Zuknöpfen der Kleider, nur sehr mühsam oder manchmal auch gar nicht gelingt. Die Schrift ist stark zittrig und ausfahrend. Beim ruhigen Liegen und aufgestützten Sitzen sind irgenwelche unwillkürliche Muskelzuckungen an den oberen Extremitäten nicht wahrzunehmen.

Die unteren Extremitäten zeigen gleiche Form und gleichen Bau. Der Gang ist breitspurig, taumelnd, unsicher und ähnelt sehr dem eines Betrunkenen; die einzelnen Schritte dabei sind recht ungleich. Der Körper ist nach vornüber geneigt und der Blick stetig zu Boden gerichtet, so daß die Bewegungen der Beine ständig überwacht werden. Auch die statische Ataxie ist deutlich ausgeprägt; denn dieselbe Unsicherheit wie beim Gehen zeigt sich auch beim Stehen. Das Mädchen steht breitbeinig da, und der ganze Körper vollführt beständig schwankende, balancierende Gleichgewichtsbewegungen. Bei geschlossenen Füßen und Augenschluß nimmt das Schwanken noch deutlich zu, da damit die Kontrolle der Augen aufgehoben wird. Die Bewegungen der Beine sind in allen Gelenken aktiv und passiv völlig unbehindert, jedoch entbehren sie ebenso wie die der oberen Extremitäten jeglicher Sicherheit und Bestimmtheit. Dies zeigt sich z. B. deutlich beim Kniehackenversuch und bei der Aufforderung, mit einem Fuße einen Kreis in der Luft zu beschreiben. Die grobe motorische Kraft der unteren Extremitäten ist nicht herabgesetzt; der Tonus der Beinmuskulatur zeigt keine Störung. Atrophie oder Hypertrophie sind nicht vorhanden.

Die Patellarreflexe sind beiderseits leicht gesteigert. Die Achillessehnenreflexe sind beiderseits gut auslösbar, desgleichen der Bauchdeckenreflex. Der Fußsohlenreflex ist erhalten; das Babinskische Phänomen ist nicht vorhanden. Die Berührungs- und Schmerzempfindung sowie der Temperatursinn sind an Rumpf und Extremitäten völlig normal; ebenso zeigt der Druck- und Ortssinn keine Störung. Muskelsinn, Lageempfindung und stereognostischer Sinn sind gleichfalls intakt. Blase und Mastdarm zeigen vollkommen normale Funktion.

Fall IV.

Anamnese: Frieda F., 10 Jahre alt, wurde am 13. Mai 1909 zu Breslau geboren. Die Geburt dauerte nicht sehr lange und verlief völlig spontan. Das Kind bekam ½ Jahr lang die Mutterbrust. Mit einem Jahre etwa brachen die ersten Zähne durch, und zu gleicher Zeit lernte das Kind laufen. Im 7. Lebensjahr bekam das Mädchen Scharlach, und im Anschluß an diese Erkrankung bemerkte die Mutter, daß das Kind, ebenso wie es bei den erkrankten Geschwistern angefangen hatte, beim Stehen ab und zu einen Schritt zurücktreten mußte und beim Gehen des öfteren stolperte. Außerdem fiel es der Mutter auf, daß die Sprache etwas langsamer und schleppender wurde. Zunächst ging das Kind zwei Jahre in die Volksschule, konnte jedoch dann mit den Mitschülerinnen nicht mehr mit fortkommen. Daher wurde sie einer Hilfsschule überwiesen, welche sie zur Zeit noch mit nur geringem Erfolge und sehr unregelmäßig besucht.

Status praesens vom 16. Mai 1919.

Das Mädchen ist etwas schwächlich gebaut, hat eine blasse Gesichtsfarbe und ist in mäßigem Ernährungszustande. Die Muskulatur und das Fettpolster sind wenig entwickelt. Die Haut ist rein, etwas bräunlich verfärbt und zeigt keine Exantheme und Ödeme. Die sichtbaren Schleimhäute sind hinreichend durchblutet. Der Kopf ist dolichocephal, das Gesicht symmetrisch gebaut. Der Hals ist nicht verdickt, und es bestehen keine Drüsenschwellungen. Die Schilddrüse ist nicht vergrößert. Der Brustkorb ist schmal und symmetrisch in seinem Bau; die Atmung ist gleichmäßig und ausgiebig. Die Wirbelsäule weist im Thoraxteil eine unbedeutende Kyphoskoliose mit der Konvexität nach links auf, und ihr entspricht eine ebensolche im Lumbalteil mit der Konvexität nach rechts. Druck- und Schmerzempfindlichkeit der Wirbelsäule oder irgendwelche Deformitäten an den Wirbelkörpern und Fortsätzen bestehen nicht. Beide großen Zehen stehen in ständiger Hyperextensions-

stellung; dabei ist die Grundphalanx dorsal, die Endphalanx hingegen plantar flektiert. Sonst zeigt die Form beider Füße keine Besonderheiten.

Die Grenzen der absoluten und relativen Herzdämpfung sind regelrecht, und die Herztöne sind voll und rein. Der Puls ist regelmäßig, gut gefüllt und normal gespannt.

Die Lungengrenzen sind beiderseits normal und hinten gut verschieblich. Der Klopfschall ist über allen Teilen der Lunge hell und rein; das Atmungsgeräusch ist vesikulär und von einigen bronchitischen Geräuschen über beiden Lungen begleitet, die von einer zur Zeit bestehenden Bronchitis herrühren.

Der Leib ist weich, nicht aufgetrieben und nirgends schmerz- und druckempfindlich; der Klopfschall ist überall tympanitisch. Die Genitalien sind normal entwickelt; die Inguinaldrüsen sind nicht angeschwollen. Der Urin ist frei von Eiweiß und Zucker.

Nervenstatus: Der Gesichtsausdruck und das Wesen des Kindes ist blöde, läppisch und kindisch; seine Stimmung ist meistenteils heiter und vergnügt und sein Verhalten ruhig und artig. Die Schulkenntnisse, die allgemeine Auffassungsgabe und das Gedächtnis sind sehr mangelhaft. — Der Lidschluß beider Augen ist völlig frei, ebenso die Bewegungen der Bulbi nach allen Richtungen. Es besteht kein Strabismus. Beide Pupillen sind rund, gleichweit und reagieren prompt auf Lichteinfall und Konvergenz. Nystagmus ist nicht festzustellen. Die Kornealreflexe sind erhalten. Die ophthalmoskopische Untersuchung ergibt keine Besonderheiten. Die Sehschärfe ist normal. — Geruch, Gehör und Geschmack sind völlig intakt. — Im Fazialisgebiet sind keine Störungen vorhanden. Beide Gesichtshälften zeigen gleiche Innervation. Die Zunge wird gerade vorgestreckt, weist leichten Tremor auf und kann sonst in allen Richtungen frei bewegt werden. — Der Rachenwürg- und der Schluckreflex sind vorhanden. Die Sensibilität im Gesicht ist in jeder Hinsicht völlig normal.

Die Sprache ist langsam, schleppend, schwerfällig und zeitweise verwaschen. Ausgesprochen schwierige und lange Worte kann das Kind nicht wiederholen. Eine Ataxie der Mundbewegungen ist beim Sprechen nicht festzustellen.

Beide Arme zeigen normalen, symmetrischen Bau und können in allen Gelenken aktiv und passiv völlig frei bewegt werden. Lähmungen und Kontrakturen, Atrophie und Hypertrophie sind nicht festzustellen. Der Radialis- und Trizepsreflex sind beiderseits erhalten. Die grobe Kraft der Arme ist völlig ungeschwächt, jedoch sind die Bewegungen derselben infolge der bestehenden Ataxie sehr unsicher und ausfahrend. Bei den einzelnen Verrichtungen können athetotische Bewegungen der Finger nicht beobachtet werden. Alle üblichen Verrichtungen kann das Kind ausführen bis auf die schwierigeren, welche besondere Geschicklichkeit erfordern, wie z. B. das Einfädeln einer Nadel. Die Schrift ist stark verzerrt und ausfahrend. Irgendwelche Muskelzuckungen an den oberen Extremitäten als Zeichen der statischen Ataxie sind beim Liegen oder ruhigen, aufgestützten Sitzen nicht zu bemerken.

Die Beine sind symmetrisch gebaut. Der Gang ist breitbeinig, taumelnd und unsicher und ähnelt sehr dem der älteren, erkrankten Schwester; nur ist er hinsichtlich der ataktischen, ausfahrenden Bewegungen in allen Phasen ein wenig abgeschwächt. Beim Stehen tritt auch deutlich die statische Ataxie zutage; breitbeinig und taumelnd steht das Kind da, sichtlich bemüht, stehen zu bleiben und nicht das Gleichgewicht zu verlieren. Bei geschlossenen Füßen und Augen nimmt das Schwanken noch merklich zu. Die Bewegungsfähigkeit der unteren Extremitäten ist in allen Gelenken aktiv und passiv völlig frei; die einzelnen Bewegungen sind jedoch unsicher und ungeordnet, was man z. B. beim Kniehackenversuch beobachten kann. Die grobe motorische Kraft der unteren Extremitäten ist nicht herabgesetzt; der Tonus der Beinmuskulatur ist normal. Atrophie und Hypertrophie sind nicht nachzuweisen, ebenso keine Lähmungen und Kontrakturen.

Die Patellarreflexe sind beiderseits leicht gesteigert. Die Achillessehnenreflexe sind gut auslösbar, desgleichen der Bauchdeckenreflex. Der Fußsohlenreflex ist erhalten; das Babinskische Phänomen ist nicht vorhanden. Die Berührungs- und Schmerzempfindung sowie der Temperatursinn zeigen an Rumpf und Extremitäten keine Störung; ebenso ist der Druck- und Ortssinn intakt. Muskelsinn, Lageempfindung und stereognostischer Sinn sind ebenfalls normal. Blase und Mastdarm sind vollkommen intakt.

Fall V.

Anamnese: Gertrud F., 6½ Jahre alt, wurde am 24. Dezember 1912 zu Breslau geboren. Die Geburt verlief völlig normal. Das Kind wurde ein halbes Jahr von der Mutter gestillt. Mit etwa 7 Monaten bekam das Mädchen die ersten Zähne und erst nach 1½ Jahren konnte es laufen. Im ersten Lebensjahre litt es angeblich an heftigen, häufiger auftretenden Krampfanfällen, die sich jedoch nachher nicht mehr zeigten. Im übrigen nahm die Entwicklung ihren regelrechten Verlauf. Seit Ostern dieses Jahres besucht das Kind die Volksschule und macht leidliche Fortschritte. Vor etwa 6—8 Wochen bemerkte die Mutter zum ersten Male, daß das Kind wie anfangs die übrigen erkrankten Geschwister mitunter stolpert und nicht dauernd auf derselben Stelle stehen bleiben kann, sondern ab und zu einen kleinen Schritt zurücktreten muß; ferner fiel ihr, nachdem sie bei ihren anderen erkrankten Kindern darauf aufmerksam geworden war, die etwas überstreckte Haltung beider großer Zehen auf.

Status praesens vom 16. Mai 1919.

Das Mädchen ist dem Alter entsprechend entwickelt, mittelkräftig gebaut und zeigt einen genügenden Ernährungszustand. Die Gesichtsfarbe ist gesund und frisch. Die Muskulatur und das Fettpolster sind genügend ausgebildet. Die Haut ist rein, etwas bräunlich verfärbt und zeigt keine Ödeme und Exantheme. Die sichtbaren Schleimhäute sind

gut durchblutet. Der Kopf ist ein wenig quer verengt; das Gesicht zeigt symmetrischen Bau. Der Hals ist nicht verdickt, und die Halsdrüsen sind nicht angeschwollen. Die Schilddrüse ist nicht vergrößert. Der Thorax ist genügend weit und symmetrisch gebaut; die Atmung ist gleichmäßig und ausgiebig. Die Wirbelsäule ist gerade, nicht schmerz- und druckempfindlich und zeigt auch an Wirbelkörpern und Fortsätzen keinerlei Veränderungen. Die großen Zehen stehen an beiden Füßen fast dauernd in mäßiger Hyperextensionsstellung mit dorsal flektiertem Grundglied und plantar flektiertem Endgliede. Sonst ist der Bau und die Form der Füße durchaus normal.

Die Grenzen der absoluten und relativen Herzdämpfung sind normal; die Herztöne sind voll und rein. Der Puls ist regelmäßig, gut gefüllt und von normaler Spannung.

Die Lungengrenzen nehmen beiderseits regelrechten Verlauf und sind hinten gut verschieblich. Die perkutorische Untersuchung ergibt über beiden Lungen sonoren und reinen Klopfschall, die auskultatorische reines Bläschenatmen. Rassel- oder Reibegeräusche sind nicht wahrzunehmen.

Der Leib ist weich, nicht aufgetrieben und nirgends schmerz- und druckempfindlich. Der Klopfschall ist überall tympanitisch. Die Genitalien sind normal entwickelt; die Inguinaldrüsen weisen keine Schwellung auf. Der Harn ist frei von Eiweiß und Zucker.

Nervenstatus: Der Gesichtsausdruck des Mädchens ist lebhaft und munter und zeigt keinerlei Einschlag ins Blöde; die Stimmung ist im allgemeinen heiter und lustig, und sein Verhalten ist artig und folgsam. In der Schule hat das Kind bisher günstige Fortschritte gemacht und mit seiner Auffassungsgabe und seinem Gedächtnis die Lehrer zufriedengestellt. — Der Lidschluß beider Augen ist völlig unbehindert, desgleichen die Bewegungen der Bulbi. Es besteht kein Strabismus. Beide Pupillen sind rund, gleichweit und reagieren gut auf Lichteinfall und Konvergenz. Nystagmus ist nicht nachzuweisen. Die Kornealreflexe

sind erhalten. Der Augenhintergrund bietet keine Besonderheiten. Die Sehschärfe ist normal. Geruch, Gehör und Geschmack sind völlig intakt. — Das Gebiet des Fazialis weist keinerlei Störungen auf, und beide Gesichtshälften sind gleich innerviert. Die Zunge wird gerade und ohne jegliches Zittern vorgestreckt und kann nach allen Richtungen unbehindert bewegt werden. Der Rachenwürg- und Schluckreflex sind vorhanden. Die Sensibilität im Gesicht ist in allen Qualitäten völlig intakt.

Die Sprache des Kindes ist deutlich, leicht verständlich und gut artikuliert; beim Sprechen ist keine Spur einer Ataxie der Mundbewegungen nachzuweisen.

Die oberen Extremitäten sind regelrecht und symmetrisch gebaut; die Bewegungsfähigkeit in allen Gelenken derselben ist aktiv und passiv völlig unbehindert. Der Radialis- und Trizepsreflex sind beiderseits erhalten. Die grobe Kraft der Arme ist nicht herabgesetzt. Die einzelnen Bewegungen derselben und auch schwierigere Verrichtungen, wie z. B. das Zuknöpfen der Kleider oder Einfädeln einer Nadel, sind vollkommen sicher und geordnet.

Die Beine zeigen symmetrischen Bau. Der Gang ist leicht, aufrecht und sicher; mitunter jedoch schwankt das Kind ein wenig und stolpert etwas dabei. Beim längeren Stehen zeigt sich insofern bei dem Kinde eine leichte Ataxie, als es ab und zu einen kleinen Schritt nach rückwärts treten muß, ohne sonst mit dem Körper oder den Extremitäten irgendwelche taumelnde oder schwankende Bewegungen auszuführen. Bei geschlossenen Füßen und Augen tritt leichtes Schwanken ein. Die Bewegungen der Beine sind in allen Gelenken aktiv und passiv völlig frei und erscheinen geordnet und sicher. So z. B. gelingt der Kniehackenversuch ohne Schwierigkeit, ebenso ein Kreis, den das Kind mit einem Beine in der Luft auf Verlangen schlägt. Die motorische Kraft der unteren Extremitäten ist nicht herabgesetzt; der Tonus der Beinmuskulatur ist nicht gestört. Atrophie und Hypertrophie sind nicht vorhanden.

Die Patellar- und Achillessehnenreflexe sind beiderseits leicht auslösbar, desgleichen der Bauchdeckenreflex. Der Fußsohlenreflex ist erhalten; das Babinskische Phänomen ist nicht vorhanden. Die Berührungs- und Schmerzempfindung sowie der Temperatursinn weisen an Rumpf und Extremitäten keinerlei Störung auf; ebenso ist der Druck- und Ortssinn intakt. Muskelsinn, Lageempfindung und stereognostischer Sinn sind gleichfalls normal. Blase und Mastdarm zeigen vollkommen normale Funktion.

Friedrich Schultze, der als Assistent Friedreichs dessen Fälle mit ihm zusammen beobachtet und sich besonders um die Untersuchung der pathologisch-anatomischen Veränderungen sehr verdient gemacht hat, stellte damals folgende 12 Merkmale zur Diagnose der Friedreichschen Krankheit auf:

1. Das familiäre Auftreten.
2. Entstehung in der Pubertätszeit.
3. Progressive Tendenz.
4. Ataxie.
5. Schwankender Gang und Stand.
6. Mangel der Patellarreflexe.
7. Die sich später entwickelnde Sprachstörung.
8. Die nystagmusartigen Zuckungen.
9. Skoliose.
10. Die schließlich eintretende Unmöglichkeit des Gehens.
11. Das lange Erhaltenbleiben der Sensibilität und
12. der normalen Blasen- und Mastdarmfunktion.

Vergleicht man nun die Krankheitsbilder der oben aufgeführten 5 Fälle mit diesen 12 Punkten, so findet man, daß sie im wesentlichen damit übereinstimmen, in einzelnen Punkten jedoch auch davon abweichen. Seit dieser Zeit jedoch ist der Begriff der Friedreichschen Krankheit wesentlich erweitert worden. Ist doch die pathologisch-anatomi-

sche Grundlage dieses Krankheitsbildes trotz vieler Ergänzungen noch keineswegs fest und bestimmt begrenzt und daher auch die Symptomatologie der einzelnen veröffentlichten Fälle eine recht mannigfaltige. Aus diesem Grunde erscheint es mir daher erforderlich, die Kasuistik dieser Erkrankung noch durch Einzelbeobachtungen zu vermehren, um womöglich auf Grund der Gesamtheit der Beobachtungen eine zusammenfassende, begrenzende Einteilung aufstellen zu können.

Im folgenden will ich auf die pathologisch-anatomische Grundlage der Erkrankung, ihre Ätiologie, Symptomatologie und ihren Verlauf noch etwas näher eingehen.

Friedreich fand bei seinen beobachteten Fällen bereits konstante, degenerative Veränderungen am Rückenmark, nämlich eine graue Degeneration der Hinterstränge, die ihn, wie ich bereits oben erwähnte, dazu bestimmte, dies Krankheitsbild der Tabes dorsalis zuzurechnen. Die Degeneration erstreckte sich bei seinen Beobachtungen und Untersuchungen auf die Gollschen Stränge in ihrer ganzen Ausdehnung und die Burdachschen in ihrem medialen Teil, während der laterale, dem Hinterhorn zugewandte Teil intakt war. Doch beobachtete auch er schon, daß die Degeneration in einzelnen Fällen auf die Seitenstränge übergriff. — Erweitert wurde das Bild der pathologisch-anatomischen Grundlage durch die eingehenden und genauen Untersuchungen Schultzes; er fand außer diesen Hinterstrangsveränderungen auch Degenerationen in den Seitensträngen, teilweise auch in den Vordersträngen sowie im Rückenmarksgrau, besonders in den Clarkeschen Säulen, bei welchen nicht allein Faserschwund, sondern auch oft Untergang der Ganglienzellen auffiel. — Weiterhin stellte Schultze noch eine abnorme Kleinheit des Rückenmarkes und der Medulla oblongata fest, so daß Friedreich und er die degenerativen Veränderungen des Rückenmarkes als primär und als Folge der hypoplastischen Veranlagung ansahen. Später fand Schultze noch eine Affektion der Kleinhirnseitenstrangbahnen; auch Rütimeyer trug mit

seinen Untersuchungen noch viel zur weiteren Klärung der pathologisch-anatomischen Verhältnisse bei. Auf Grund dieser Untersuchungen können wir daher heute etwa folgenden Befund als ziemlich feststehend annehmen: Eine Affektion der Hinterstränge, der Pyramiden- und Kleinhirnseitenstrangbahnen und der Clarkeschen Säulen in allen Querschnitten des Rückenmarks bis hinauf zu den Hinterstrangkernen. Nicht so regelmäßig sind die Degenerationen in den Pyramidenvorderstrangbahnen und den Gowerschen Bündeln. Die Randzonen und die Wurzeln bleiben in der Regel frei, desgleichen die peripheren Nerven, differentialdiagnostisch wichtig zur Unterscheidung gegen Tabes dorsalis. Aber auch hier schon haben Eduard Müller und Rainy degenerative Veränderungen mitgeteilt, ja, letzterer beobachtete sogar so umfangreiche degenerative Veränderungen an den Wurzeln und peripheren Nerven, daß er dieselben als primär ansehen zu müssen glaubte.

Kahler und Pick waren die ersten, die auf Grund der Feststellungen von Friedreich und Schultze dieses Krankheitsbild als eine kombinierte Systemerkrankung auffaßten. Dabei nahmen sie an, daß in dem hypoplastisch veranlagten Rückenmark bestimmte Fasersysteme von der Degeneration betroffen werden. Diese Auffassung wurde von Déjérine und Létulle bestritten, durch Weigert und Schultze jedoch als richtig erwiesen und gilt heute noch.

Unter einen ganz neuen Gesichtspunkt wurde die Beobachtung dieser Krankheitserscheinungen im Jahre 1891 von Nonne und Menzel gestellt. Nonne beobachtete in einigen Fällen, die dem klinischen Bilde der hereditären Ataxie Friedreichs ähnelten, außer einer Kleinheit des Rückenmarks und der Medulla oblongata auch noch eine solche des Kleinhirns und Menzel fand gleichfalls neben der üblichen Degeneration des Rückenmarks noch eine ausgesprochene Hypoplasie des Kleinhirns. Diese Beobachtungen führten zu einem sehr bemerkenswerten Diskussionsstreit zwischen Schultze und Senator. Schultze trat dabei dafür ein, daß die degenerativen Veränderungen des Rücken-

marks die primäre Grundlage bilden, während die Kleinhirnhypoplasie nur eine Nebenerscheinung ist. Senator dagegen vertrat die Ansicht, daß die Kleinhirnhypoplasie das Grundlegende für die Krankheitserscheinungen des Friedreichschen Symptomenkomplexes sei und der Rückenmarkserkrankung nur eine Nebenbedeutung zukomme. Er legte demnach bestimmte pathologisch-anatomische Veränderungen der Friedreichschen Krankheit zugrunde, denen natürlich auch bestimmt begrenzte klinische Erscheinungen entsprechen mußten. Bei der Mannigfaltigkeit der Symptome der hereditären Ataxie war es jedoch notwendig, neben der eigentlichen Friedreichschen Krankheit noch andere Krankheitstypen zu unterscheiden. So stellte auch Pierre Marie im Jahre 1894 seine schon oben erwähnte „Hérédoataxie cérébelleuse" als besonderer Typ auf und legte ihr als besondere Merkmale zugrunde die Kleinhirnhypoplasie, den Beginn im höheren Alter, das Erhaltensein oder die Steigerung der Patellarreflexe, das häufige Auftreten von Optikusatrophie und Augenmuskellähmungen. Jedoch gab er selbst bald zu, daß das Auftreten von reiner zerebellarer Ataxie verhältnismäßig selten ist und häufig Übergangsformen vorkommen, bei denen bald spinale, bald zerebellare Symptome mehr in den Vordergrund treten. Mit der Zeit hat sich nun die Kasuistik der Friedreichschen und der Marieschen Ataxie sehr vermehrt, und die Symptomatologie ist eine sehr umfangreiche geworden, so daß es schwierig ist, den Friedreichschen Typ vom Marieschen streng zu scheiden und überhaupt einzelne Fälle einem bestimmten Krankheitstypus zuzurechnen.

Friedreich nahm für die Entstehung der Krankheit „eine von den Eltern übertragene Erkrankungsdiathese" als zweifellos an, welche doch in der Aszendenz bei einem Familienmitgliede einmal zuerst aufgetreten sein muß. Die Ursache hierfür suchte man bisher durch die Einwirkung exogener keimschädigender Momente zu erklären, wenn es auch noch nicht gelungen ist, die eigentliche Krankheitsursache einwandfrei klarzustellen

Schon Friedreich selbst maß auf Grund seiner Beobachtungen dem Alkoholismus der Eltern als exogene Ursache der Krankheit eine gewisse Bedeutung bei; denn er fand bei zweien seiner Fälle ein ausgesprochenes Potatorium der Familienväter. Ja, „die Witwe Süß sprach sogar die Überzeugung aus, daß sämtliche Kinder im Rausch gezeugt seien". Doch besonders Bing deutete in häufigeren Fällen auf die schädigende Wirkung des Alkohols bei den Eltern hin. G. Flatau wies bei dem Vater zweier Kinder mit Friedreichscher Ataxie Trunksucht nach, und Ferenczi konnte dasselbe in einem Falle bei Vater und Großvater nachweisen. Bouché stellte eine dahingehende Statistik auf und fand bei 122 Fällen von Friedreichscher Krankheit 18 mal Alkoholismus des Vaters oder beider Eltern. Ferner gehören hierher aus der Literatur die Fälle von Destrée, Raymond, James Tailor, Krause und Lunz.

In letzter Zeit hat man auch auf die Syphilis als ätiologisches Moment mehr als zuvor das Augenmerk gerichtet. Es ist dabei ganz zweifellos, daß die Lues rein klinisch Symptomenkomplexe hervorrufen kann, die ein der Friedreichschen Krankheit gleichendes Bild bieten, wie es uns die Veröffentlichungen von Gianelli, Schob und Spiecker zeigen; jedoch konnte man bisher nicht nachweisen, daß die Syphilis in der Tat rein ätiologisch für die Friedreichsche Krankheit von Bedeutung ist.

Allen Starr und Demoulin legten gewissen Infektionskrankheiten, besonders den akuten Exanthemen, als ätiologisches Moment großen Wert bei. Doch sind ihre Beobachtungen nicht als beweisend anzusehen, da sie sich nur auf einige Fälle erstrecken. Zweifellos spielen die Infektionskrankheiten als auslösendes Moment, sogenannter „agent provocateur", eine gewisse Rolle, doch ätiologisch wohl nicht. So beobachtete Cohn den Beginn der Erkrankung im Anschluß an Scharlach, Lunz nach Masern, Rütimeyer nach Typhus, Ormerod und Musso nach Rheumatismus, und im oben beschriebenen Falle IV bemerkte die Mutter das Einsetzen der Krankheit im Anschluß an Schar-

lach. Wenn auch vielleicht hier der Anstoß zum Manifestwerden der Erkrankung durch den Scharlach gegeben worden ist, so fällt dies nicht so besonders auf, da die übrigen 4 an Friedreichscher Krankheit leidenden Geschwister auch etwa im gleichen Alter erkrankten.

Der Konsanguinität der Eltern läßt sich wohl eine gewisse ätiologische Bedeutung nicht absprechen, wenn man allerdings auch dadurch der eigentlichen Krankheitsursache nicht auf den Grund kommt. Dies zeigen uns besonders die 11 Fälle von Rütimeyer, von denen 8 einer Familie entstammten. Konrad Frey konnte diese Fälle noch lange Zeit weiter beobachten und feststellen, daß gerade die Fälle, bei welchen väterlicher- und mütterlicherseits Blutsverwandtschaft vorlag, von der Friedreichschen Krankheit besonders befallen wurden.

Auch den Altersunterschied der Eltern und ihr Lebensalter überhaupt suchte Kollarits ätiologisch verantwortlich zu machen.

Eine gewisse neuro- und psychopathische Belastung in den Fällen von Friedreichscher Krankheit, nachzuweisen, ist im allgemeinen nicht schwierig, wenn eine direkte Vererbung, welche ja verhältnismäßig selten ist, nicht vorliegt. So berichten Jendrassik und Kollarits mehrfach von Hysterischen, Neurasthenischen, Epileptischen, Idioten, Geisteskranken und Selbstmördern in der näheren und weiteren Verwandtschaft von hereditär Kranken. Musso hatte 6 Patienten, deren gemeinsame Großmutter „melancholisch verblödet“ starb und 8 Söhne mit neuropathischer Belastung hinterließ, von denen 6 frühzeitig starben. Der eine Sohn erzeugte mit einer gesunden Frau 3 ataktische Töchter und 3 totgeborene; die einzige Tochter gebar in ihrer Ehe mit einem ebenfalls gesunden Manne unter 13 Kindern wieder 3 ataktische Söhne. H. Brown berichtet von 2 Kranken mit Friedreichscher Ataxie, welche einen nervös leicht erschöpfbaren Vater, eine an Migräne leidende Mutter, einen geisteskranken Onkel und eine morphinistische Tante hatten. Vizioli hat eine Patientin beobachtet, die

bereits an Friedreichscher Krankheit litt und zwei Kinder gebar, welche in frühester Jugend gleichfalls derselben Erkrankung verfielen.

Die Entstehung des Leidens bei den oben näher beschriebenen 5 Fällen läßt sich mit Ausnahme von Fall IV, wo die Krankheit im Anschluß an Scharlach beginnt, nicht auf eins der erwähnten ätiologischen Momente zurückführen; desgleichen läßt sich auch trotz eingehender Nachforschungen keine neuro- und psychopathische Belastung bei der näheren und weiteren Verwandtschaft nachweisen und ebenso keine Heredität. Doch damit stehen diese Fälle keineswegs vereinzelt da. So veröffentlichte Stintzing im Jahre 1886 2 Fälle von Friedreichscher Krankheit, die jeglicher hereditärer Belastung entbehrten. Zu erwähnen sind gleichfalls noch die 4 Fälle von Besold, ein Fall von Paul Blog und ein Fall von Ottersbach.

Klar und deutlich tritt dagegen bei den 5 Fällen der Familie F. aus Breslau das Moment des familiären Auftretens zutage. Von den 11 Kindern sind 3 frühzeitig gestorben und zwar 1 nach 14 Tagen an Nabelvereiterung und 2 nach einem halben Jahre an „Krämpfen". Von den übrigen 8 sind 5 nacheinander an hereditärer Ataxie erkrankt, während nur 3 völlig gesund und normal entwickelt sind. Dieses familiäre Auftreten der Erkrankung wird in der ganzen Kasuistik bei weitem am häufigsten beobachtet und entspricht wohl dem Wesen der erblichen Belastung. So verteilen sich die 9 Fälle Friedreichs auf 3 Familien mit je 2, 3 und 4 Erkrankungen, und von den 11 Beobachtungen Rütimeyers entfallen sogar 8 auf eine Familie. — Doch kommen, wenn auch verhältnismäßig selten, sporadisch auftretende Fälle vor. — Strümpell, der im Jahre 1893 auf der Versammlung deutscher Naturforscher und Ärzte selbst über 4 beobachtete, vereinzelt auftretende Fälle berichtete, meinte: „Die abnorme kongenitale Anlage erscheint zuweilen nur in einem einzigen Familienmitgliede. Manchmal handelt es sich um Kinder, die überhaupt keine Geschwister haben." Weiter berichten von solch isoliert auf-

tretenden Fällen Ladame, Friedmann, Winkel, in dessen Falle weder Heredität noch familiäres Auftreten nachzuweisen ist.

Auf Grund seiner eigenen Beobachtungen nahm Friedreich den Beginn der Erkrankung in der Pubertätszeit an. Die weiteren Beobachtungen haben jedoch ergeben, daß der Beginn des Leidens in den weitaus meisten Fällen zwischen das 5. und 7. und zwischen das 12. bis 16. Lebensjahr fällt. Nach dem 20. Jahre ist der Eintritt der Erkrankung sehr selten beobachtet worden, desgleichen vor dem 5. Lebensjahre. Auch unsere 5 Fälle entsprechen diesen Beobachtungen. Der Beginn der Erkrankung fällt in Fall I, IV und V in das 7. und im Falle III in das 6. Lebensjahr, während nur im Falle II die Anfangssymptome bereits mit 3 Jahren bemerkt worden sind. — Richard Franz hat 45 Fälle zusammengestellt und dabei folgendes hinsichtlich des Beginnes des Leidens beobachtet: 22 Personen erkrankten im 4. bis 10. Lebensjahre, 20 im 11. bis 18., 3 nach dem 18. und zwar im 21., 25. und 27. Lebensjahre. — Thalwitzer hat zwei Fälle veröffentlicht, bei denen sich der Beginn der Krankheit bis ins 1. und 2. Lebensjahr zurückverfolgen läßt; von ähnlichen Fällen berichten Lunz und Krause. Andererseits hat Auscher einen Fall beobachtet, bei dem die ersten Symptome erst im 25. Lebensjahre aufgetreten sind; desgleichen sah Besold das Leiden bei vier Fällen einmal mit 20 und das andere Mal mit 21 Jahren beginnen.

Die progressive Tendenz des Leidens, welche Schultze als drittes Symptom zur Diagnose der Friedreichschen Krankheit fordert, wird durch unsere 5 Fälle recht anschaulich vor Augen geführt. Im Falle V können wir die allerersten Symptome der Erkrankung, das Stolpern beim Gehen, wahrnehmen und können an den übrigen Fällen das langsame und allmähliche Fortschreiten des Leidens beobachten bis zu einem Grade der ataktischen Störungen im Falle I, der dem Patienten das Stehen und Gehen unmöglich macht.

Das häufigste, konstanteste und am meisten in die Augen fallende Symptom ist zweifellos die Ataxie. Sagt doch Biro schon: „Ohne Ataxie keine Friedreichsche Krankheit.“ Ist es im allgemeinen auch schwierig, den ersten Zeitpunkt für den Beginn der Erkrankung genau festzustellen, so erhält man doch meistenteils über die Art und Weise des ersten Auftretens nähere Angaben. In allen unseren Fällen beginnt das Leiden mit einer gewissen Schwäche und Ermüdbarkeit in den unteren Extremitäten, die sich nach außen in häufigerem Stolpern beim Gehen zeigen und beim Stehen darin, daß der Erkrankte ab und zu einen kleinen Schritt nach rückwärts treten muß. Dieser Beginn der Erkrankung mit ataktischen Erscheinungen in den unteren Extremitäten ist geradezu typisch für dieselbe. Bereits Friedreich hat bei allen seinen Patienten beim Beginn der Krankheit eine auffallende Mattigkeit und leichte Ermüdbarkeit der Beine festgestellt, woran sich dann allmählich Gehstörungen schlossen. Der Gang wird unsicher und breitbeinig; dabei macht der Patient kleine Schritte, die Füße weichen oft von der Richtung ab und kreuzen sich häufig, so daß er dauernd zu fallen droht. Der ganze Gang mit seiner Unsicherheit und den taumelnden Bewegungen erinnert eben lebhaft an die Gehstörungen eines Betrunkenen. Dabei zeigt der Gang jedoch, wie ich bereits oben erwähnt habe, nichts von dem Stampfenden und Schleudernden der Ataxie bei Tabes dorsalis. Charcot bezeichnete den Gang, weil er gewisse Merkmale des tabischen und des zerebellaren zeigt, als „Démarche tabéto-cérébelleuse“. Im Laufe der Zeit nehmen nun diese Bewegungsstörungen der unteren Extremitäten ständig zu, so daß sie schließlich zu einer völligen Astasie und Abasie führen. Einfache Bewegungen, bei denen auch schon starke Unruhe und Muskelzuckungen am ganzen Körper auffallen, können wohl dann noch mühsam ausgeführt werden, doch ganz unmöglich sind feinere Bewegungen, wie z. B. das Beschreiben von Figuren oder Zahlen in der Luft. Merkwürdig ist es, daß dabei die Mus-

kulatur vollkommen kräftig entwickelt ist und keinerlei Atrophien oder Kontrakturen zeigt. Durch Augenschluß pflegt die Störung der Bewegungen im allgemeinen nicht verschlimmert zu werden; doch sind die Angaben der Autoren hierüber abweichend voneinander.

Das Stehen macht den Patienten bald beim Auftreten der ersten ataktischen Erscheinungen Schwierigkeiten. Breitbeinig stehen sie da, um besser das Gleichgewicht halten zu können, während der Rumpf und Kopf dabei schwankende und wackelnde Bewegungen vollführen. Diese Bewegungen sind jedoch auch beim Sitzen und bei unvollkommener Ruhelage zu bemerken und treten besonders bei allen aktiven Bewegungen in die Erscheinung. Friedreich hat dafür die besondere Bezeichnung „statische Ataxie“ geprägt und bezeichnet sie als „einen Defekt jener gleichmäßigen harmonischen Innervation von Muskeln und deren Antagonisten, wie sie für die Erhaltung des Gleichgewichts in der aktiven Ruhe des Körpers und seiner einzelnen Teile erforderlich ist. Jeder einseitige Nachlaß in der Innervation des einen oder anderen Muskels läßt die einseitig fortdauernde Wirkung des Antagonisten oder das Gesetz der Schwere in Erscheinung gelangen und bedingt jene von der innegehabten Stellung abweichende Bewegung“.

Nach einer gewissen Zeit greift die Ataxie auch auf die oberen Extremitäten über und verschlimmert sich auch hier von Jahr zu Jahr, wenn sie sich auch im allgemeinen nicht so hochgradig wie an den Beinen zu entwickeln pflegt. Doch können feinere Verrichtungen, wie z. B. Einfädeln einer Nadel, Zuknöpfen der Kleider, Schreiben, nur mit großen Schwierigkeiten oder gar nicht vollführt werden.

Bei unseren 5 Fällen lassen sich die einzelnen Entwicklungsstadien der ataktischen Störungen recht gut verfolgen. Im Falle V sehen wir das allererste Auftreten von ataktischen Motilitätsstörungen an den unteren Extremitäten; beim Falle IV treten bereits deutliche Bewegungsstörungen der oberen Extremitäten hinzu. Diese Symptome

sind bei den folgenden Fällen noch deutlicher ausgeprägt, bis wir schließlich beim Falle I völlige Astasie und Abasie sowie hochgradige Bewegungsstörungen der Arme finden.

Im allgemeinen pflegen bei der Friedreichschen Krankheit besonders in den vorgeschritteneren Fällen die Patellarreflexe erloschen zu sein; zu Beginn der Erkrankung dagegen ist schon des öfteren die Beobachtung gemacht worden, daß diese Reflexe noch erhalten oder nur herabgesetzt waren. Friedreich hat dieses Symptom nur bei einem Teil seiner Fälle beobachtet, weil bei der Untersuchung der anderen die Bedeutung des Phänomens noch nicht bekannt war. Ein großer Teil der Autoren hält jedenfalls den Mangel der Patellarreflexe für ein durchaus sicheres und wichtiges Zeichen bei der Friedreichschen Ataxie. Daß dies jedoch nicht immer zutrifft, zeigen unsere 5 Fälle, die doch in diesem Punkte wesentlich abweichen. Bei Fall I, dem vorgeschrittensten, sind die Patellarreflexe noch eben auszulösen; bei Fall II finden wir eine deutliche Steigerung derselben, so daß sie sogar von oberhalb der Patella ausgelöst werden konnten. Fall III und IV zeigen gleichfalls eine leichte Steigerung, während bei Fall V der Reflex normal, wenn auch leicht, auslösbar ist. — Doch stehen diese Fälle keineswegs so vereinzelt da. So hält Erb das Fehlen der Patellarreflexe nicht pathognostisch für die Friedreichsche Krankheit und beschrieb Fälle, in denen dieselben sogar erheblich gesteigert waren. — Persenaire beschreibt in seiner Arbeit 3 Fälle, von denen zwei normale Patellarreflexe aufweisen, während dieselben im 3. Falle gesteigert sind; auch Wernicke veröffentlicht zwei Fälle mit gesteigerten Patellarreflexen.

Auch das Fehlen der Achillessehnenreflexe ist häufig beobachtet worden, wenn auch nicht so konstant, wie der Mangel der Patellarreflexe. F. Schultze, Stintzing und Biro haben auf die Bedeutung dieses Symptoms besonders hingewiesen. Bei unseren 5 Fällen sind die Achillessehnenreflexe sämtlich gut auszulösen, ein Befund, der sich häufig in der Literatur findet.

Das Babinskische Phänomen ist bisweilen bei der Friedreichschen Ataxie beobachtet worden, doch weit weniger als die erstgenannten Symptome. Ich habe es in keinem der 5 Fälle nachweisen können. Peiper weist bei positivem Ausfall des Babinskischen Phänomens auf eine beginnende Degeneration der Pyramidenseitenstrangbahnen hin und Kroeck sagt: „Das Auftreten dieses Symptoms beweist also die Propagation des Krankheitsprozesses von den Goll- und Burdachschen Bahnen auf die Seitenstränge und ist somit ein Ausdruck der Progression des Leidens überhaupt."

Der Bauchdeckenreflex und im Falle I und II der Kremasterreflex sind durchweg leicht auszulösen. Diese Reflexe und auch die übrigen sind jedoch bisher zu wenig geprüft und beobachtet worden, um bereits sichere Schlüsse für das Wesen der Erkrankung ziehen zu können.

Das Rombergsche Phänomen ist teils positiv, teils negativ befunden worden, daher weichen auch die Angaben der Autoren sehr voneinander ab. — Bei unseren Fällen konnte es im Falle I infolge der Stärke der Ataxie nicht einwandfrei festgestellt werden und beim Falle II fehlt eine Angabe darüber; in den Fällen III—V jedoch war es deutlich nachzuweisen.

Die Sprachstörung, die mit ziemlicher Regelmäßigkeit früher oder später sich einzustellen pflegt, ist wohl auch zu den ataktischen Erscheinungen zu rechnen, so daß die Fähigkeit der Koordination der zum Sprechen nötigen Muskeln fehlt. Die Sprache ist dabei lallend, langsam, schleppend, stolpernd und undeutlich, bisweilen auch skandierend; sie kann auch so hohe Grade erreichen, daß die Patienten fast völlig unverständlich werden. Dabei mutet es eigentlich sonderbar an, daß die Zunge in allen Richtungen noch vollkommen frei beweglich ist und auch gerade hervorgestreckt werden kann; freilich ist auch schon in vereinzelten Fällen eine gewisse Ataxie der Zungenbewegungen beobachtet worden. — Das allmähliche Fortschreiten der Sprachstörung läßt sich bei unseren Fällen

gut verfolgen. Beim Falle V liegt noch ein vollkommen normaler Befund vor. Beim Falle IV finden wir bereits die Sprache langsam, schleppend, schwerfällig und zeitweise verwaschen; auch die Zunge weist beim Vorstrecken leichten Tremor auf, während sie sonst in ihren Bewegungen völlig frei ist. Dieselben Erscheinungen etwa, in vielleicht etwas ausgeprägterem Grade, zeigen Fall III und II, bei welchem jedoch eine Angabe über die Zungenbewegungen fehlt. Im Falle I ist die Sprachstörung schon sehr deutlich ausgesprochen, so daß Patient häufig beim Sprechen mehrmals ansetzen und auch bei längeren Worten mittendarin eine kleine Pause machen muß; außerdem zeigt sich dabei noch eine deutliche Ataxie der Mundbewegungen und zeitweise leichteres Wackeln des Kopfes.

Als eine Ataxie der Augenmuskulatur ist der sich meistenteils erst sehr spät einstellende Nystagmus anzusprechen; jedoch sind sonst die Bewegungen der Bulbi nach allen Richtungen völlig unbehindert. Dieser Nystagmus ist bilateral, die Zuckungen erfolgen kurz und ruckweise in horizontaler Richtung, und die Bulbi kehren nach jeder Abweichung in die Ausgangsstellung zurück. Jedoch ist er von dem gewöhnlichen Nystagmus deutlich zu unterscheiden; die Zuckungen sind nicht so häufig und rasch, sie erfolgen vielmehr viel langsamer und in größeren Zwischenräumen etwa 2—3 mal in der Sekunde. Deutlich treten die Zuckungen im allgemeinen in Erscheinung beim Fixieren eines Gegenstandes, besonders, wenn er seitlich gehalten wird; noch deutlicher zeigt sich der Nystagmus beim Betrachten eines horizontal vor den Augen vorüberbewegten Objektes. Es zeigt sich also beim Nystagmus eine Vereinigung von lokomotorischer und statischer Ataxie, worauf bereits Friedreich hingewiesen hat. — Bei unseren Patienten konnte nur im Falle I ein mäßiger Nystagmus horizontalis nachgewiesen werden, der jedoch bei weitem nicht so ausgesprochen ist, wie die oben beschriebenen Erscheinungen oder wie sie Friedreich bei einem Teile seiner Fälle beobachtete.

Anderweitige Augenmuskelstörungen pflegen sich im allgemeinen bei der Friedreichschen Krankheit nicht einzustellen und sind, wenn sie auftreten, wohl mehr als akzidentell zu betrachten. Von diesem Gesichtspunkte aus sind wohl auch die linksseitige, bezw. beiderseitige Abduzensparese und der Strabismus convergens im Falle I und II anzusehen. — Destrée beobachtete einen Fall mit Strabismus convergens und Ptosis links, Mendel mit beiderseitiger leichter Abduzensparese; auch noch andere Störungen an den Augen werden von einzelnen Autoren berichtet. So fand Pierre Marie bei der Kleinhirnhypoplasie häufige Kombination mit Optikusatrophie und Augenmuskellähmungen.

Ein Merkmal, welches weniger konstant aufzutreten pflegt als die bisherigen Symptome, ist die Verkrümmung der Wirbelsäule und die Veränderungen der Füße.

Friedreich fand bei 5 seiner Fälle Rückgratsverkrümmungen. Hallion stellte fest, daß etwa die Hälfte aller Friedreichschen Fälle Deformitäten der Wirbelsäule aufweise, und zwar kommen alle Formen vor; doch soll die Skoliose — in $^1/_3$ der Fälle mit der Konvexität nach rechts — vorherrschen. A. Hoffmann nimmt sogar bei 75% der Fälle Veränderungen der Wirbelsäule an. Eine sehr hochgradige Skoliose beobachtete Uhlig bei einem seiner Fälle. — Über die Ätiologie dieser Veränderungen gehen die Ansichten der einzelnen Autoren noch sehr auseinander. Schönborn nimmt an, daß die Veränderungen der Wirbelsäule in enger Beziehung zu denen des Rückenmarkes stehen und sich in gleichem Maße wie diese fortentwickeln. Rütimeyer sieht Kontrakturen als die Ursache an. Weit wahrscheinlicher ist die Theorie von Besold, der die Deformität der Wirbelsäule, insbesondere die Kyphose der Brustwirbelsäule, als eine sekundäre Folge der Ataxie ansieht. Er weist darauf hin, daß die meisten Kranken mit Friedreichscher Krankheit eine vornübergeneigte Haltung des Kopfes und oft auch des ganzen Körpers zeigen, um die ataktischen Bewegungen der unteren Extremitäten beständig mit den Augen über-

wachen zu können. Diese Haltung behält schließlich der Patient ständig bei; außerdem kommt noch der Umstand hinzu, daß der Kranke mit gekrümmtem Rücken besser sitzen kann als bei gerade gestrecktem Oberkörper, weil die Ataxie nicht so zum Ausdruck kommt wie bei der angestrengten Muskelanspannung. Auch Hypotonie und Schwäche der Rumpfmuskulatur ist als Grund angegeben worden. — Bei Fall II fehlt eine Angabe über die Beschaffenheit der Wirbelsäule. Im Falle I, III und IV ist durchweg eine geringe Kyphoskoliose im Brustteil mit der Konvexität nach links vorhanden, der eine ebensolche im Lumbalteil mit der Konvexität nach rechts entspricht. Fall V zeigt keine Anomalie des Rückgrats.

Die Deformitäten an den Füßen zeigen sich im allgemeinen erst bei fortgeschrittenen Fällen. Die Veränderungen sind etwa folgende. Die Fußsohle ist stark gewölbt; der Fuß ist breiter, in der Richtung von vorn nach hinten verkürzt und tritt mit dem Ballen und dem äußeren Fußrand auf. Die Ferse zeigt eine Hebung und ist nach außen gedreht. In einzelnen Fällen ist auch ein Pes varus oder Pes equinovarus beobachtet worden. Zu diesen Veränderungen tritt sehr häufig eine Hyperextension der großen Zehen, wobei im allgemeinen das Grundglied dorsal flektiert, das Endglied dagegen plantar flektiert ist. Dies ist das Bild der sogenannten Brissaudschen Zehe. Bei Friedreich ist dieses Symptom in keinem der Fälle erwähnt; als erster hat es Rütimeyer beschrieben. Die späteren Beobachtungen haben nun gezeigt, daß es ebenso wie der Friedreichsche Fuß verhältnismäßig häufig vorkommt. Während jedoch die Brissaudsche Zehe als Frühsymptom der Friedreichschen Krankheit anzusehen ist, ist der Friedreichsche Fuß wohl nur bei fortgeschritteneren Fällen beobachtet worden. Die Entstehung dieser Veränderung ist durchaus noch nicht einwandfrei geklärt, und die Meinungen der Autoren sind recht mannigfache. — Bei unseren Kranken zeigt sich die Brissaudsche Zehe in allen fünf Fällen, sogar schon im Falle V, wo noch die Erkrankung

in den allerersten Anfängen steht, ein Beweis für das frühe Auftreten dieses Merkmals und für die Bedeutung als diagnostisches und prognostisches Symptom. Außerdem besteht in den Fällen I—III eine mäßige Hohlfußbildung; anderweitige Veränderungen sind nicht nachzuweisen.

Subjektive sowie objektive Sensibilitätsstörungen fehlen im allgemeinen bei der Friedreichschen Ataxie oder treten sehr spät auf und dann meistenteils nur in sehr geringem Grade. Friedreich selbst verneinte zunächst das Vorkommen von Gefühlsstörungen, gab es jedoch später zu, nachdem er es bei 3 seiner Fälle beobachtet hatte. Ab und zu sind leichte Anomalien der Hautsensibilität gefunden worden, und von subjektiven Gefühlsstörungen ist von einigen Autoren das Vorkommen von Schmerzen beschrieben worden, auch bereits von Friedreich selbst. — Bei unseren 5 Fällen zeigen sich keinerlei sensible Störungen. Die Berührungs- und Schmerzempfindung sowie der Temperatursinn sind an Rumpf und Extremitäten völlig intakt, desgleichen der Druck- und Ortssinn. Muskelsinn, Lageempfindung und stereognostischer Sinn sind gleichfalls normal.

Die Blasen- und Mastdarmfunktion ist in keinem unserer Fälle gestört. Dies ist bei der Friedreichschen Ataxie die Regel, wenn auch von einzelnen Autoren geringe Störungen beobachtet worden sind.

Die geschlechtlichen Funktionen treten wohl später auf, werden aber sonst im allgemeinen nicht wesentlich beeinträchtigt. Im Falle I konnten diesbezügliche Feststellungen nicht gemacht werden und im Falle II fehlt eine Angabe darüber. Das 14 jährige Mädchen in Fall III ist noch nicht menstruiert. Die Patienten von Fall IV und V sind erst 10 bezw. 6½ Jahre alt. — Die Genitalien sind durchweg normal entwickelt. — Friedreich sah bei seinen beiden männlichen Kranken in dem einen Falle im 14. bis 15., im zweiten im 8.—9. Krankheitsjahre die geschlechtliche

Funktion völlig versagen; es trat Unfähigkeit zu Erektionen und Mangel an Ejakulationen ein. Vizioli dagegen beobachtete bei seinen Kranken ein langes Fortbestehen der normalen Geschlechtsfunktionen.

Die Sinnesorgane zeigen bei unseren Fällen keinerlei Veränderung, was auch Friedreich bereits bei seinen Fällen hervorgehoben hat.

Auch die zerebralen Funktionen pflegen völlig intakt zu bleiben. Dies ist jedoch bei unseren Kranken nicht der Fall. — Bei den Fällen I—IV zeigt sich eine gewisse Verblödung und Imbezellität, die sich mit der Dauer der Erkrankung verschlimmern. Sie äußern sich in einem läppischen, kindischen Wesen bei im allgemeinen heiterer, ruhiger und zufriedener Gemütsstimmung. Die Schulkenntnisse und das allgemeine Wissen sind dabei sehr gering; ebenso sind Aufmerksamkeit, Auffassungsvermögen und Gedächtnis stark herabgesetzt. Im Falle I treten außerdem zeitweise noch depressive Zustände auf, während welcher Patient sehr leicht zum Weinen neigt. Im Fall II scheint die geistige Störung schon von Geburt an bestanden zu haben. Im Falle V sind die psychischen Funktionen völlig ungestört. Lunz berichtet gleichfalls von Melancholie bei einem Patienten. Pritzsche beobachtete 2 Fälle fortgeschrittener Friedreichscher Krankheit mit Idiotie bei Geschwistern, und Nolan schreibt von 3 Idioten mit hereditärer Ataxie. Hammond beobachtete in einem Falle Schwachsinn.

Von anderen Erscheinungen ist noch die Herzstörung im Falle III zu erwähnen. Diese bietet uns deutlich das Bild einer Aorteninsuffizienz. Friedreich selbst beobachtete Störungen am Herzen, und eine Reihe anderer Autoren nach ihm haben solche veröffentlicht. Einzelne Autoren wie Kahler und Pick, Pierre Marie bringen diese Erscheinungen mit dem spinalen Degenerationsprozeß in Zusammenhang. Lannois und Porot dagegen, die sich mit den Herzstörungen genauer beschäftigt haben, führen dieselben auf endokarditische Veränderungen infektiösen Ursprungs zurück.

Der Verlauf der Erkrankung zeigt eine stetige progressive Tendenz. Bei schweren und weit fortgeschrittenen Fällen sind Atrophien, Paresen, auch Kontrakturen beobachtet worden, Dekubitus und trophische Störungen dagegen sehr selten. Das Leiden kann jahrzehntelang bestehen; eine Dauer von 42 Jahren ist beobachtet worden. In den meisten Fällen führt dann eine interkurrente Erkrankung den Tod herbei.

Die Prognose der Friedreichschen Krankheit ist eine durchaus ungünstige. Eine Heilung ist bisher nicht erzielt worden und wird wohl auch in Anbetracht der schweren spinalen Veränderungen nie erzielt werden.

Durch die Therapie ist bisher kein dauernder Nutzen geschaffen worden. Die Darreichung von Medikamenten wie Eisen- und Arsenpräparate, Jodkalium, Nux vomica, Argentum nitricum zeigte so gut wie keine Wirkung. Eine vorübergehende Besserung der Ataxie ist durch Geh- und Fränkelsche Ataxieübungen zu erreichen, jedoch von Dauer ist sie nicht.

Differentialdiagnostisch kämen noch in Betracht Tabes dorsalis, Multiple Sklerose und hereditäre spinale Lues.

Juvenile Tabes dorsalis ist, wenn sie überhaupt vorkommt, äußerst selten. Ferner spricht bei unseren Patienten gegen Tabes dorsalis das Fehlen von lanzinierenden Schmerzen, Parästhesien und Anästhesien, von trophischen Störungen und Krisen. Außerdem fehlt die reflektorische Pupillenstarre; Blasen-, Mastdarm- und Genitalfunktionen sind bei unseren Kranken völlig intakt, und die Sensibilität zeigt auch keinerlei Störung.

Am leichtesten kann die Friedreichsche Ataxie mit der multiplen Sklerose verwechselt werden. Bei unseren Fällen fehlen jedoch einige Hauptsymtome der multiplen Sklerose wie die ausgesprochenen spastischen Erscheinungen, das Babinskische Phänomen, der deutliche Nystagmus und der Intentionstremor. Auch sind keine Veränderungen des Augenhintergrundes vorhanden. Außer-

dem wäre das starke familiäre Auftreten der multiplen Sklerose sehr auffallend.

Die hereditäre spinale Lues kann zweifellos, wie bereits oben erwähnt, rein klinisch Symptomenkomplexe hervorrufen, die ein der Friedreichschen Krankheit gleiches Bild bieten. Bei unseren Patienten fehlt jedoch in der Familienanamnese jeglicher Anhalt einer luetischen Infektion oder Affektion. Außerdem pflegt sich die spinale Lues akut oder in einzelnen Schüben zu entwickeln und zeigt Neigung zu Remissionen. Ferner stellen sich später meistenteils ein Paraparesen, mitunter auch Paraplegien der Beine, Störungen am Augenhintergrunde, Hirnnervenlähmungen und apoplektische Insulte.

Zum Schluß sei es mir gestattet, Herrn Professor Dr. Stolte für die Anregung zu der vorliegenden Arbeit, für seine freundliche Anleitung und für die gütige Überlassung der Fälle meinen herzlichsten Dank auszusprechen.

Literatur-Verzeichnis.

1. Allen Starr: Friedreichs Ataxia. Journ. of nervous and mental disease. 1898. March. XXV. Ref. Neurol. Zentralbl. 1899 pag. 858.
2. Auscher: Anatomie pathologique de la maladie de Friedreich (La semaine médicale 1890 Nr. 32). Ref. v. Veiga de Souza: Neurol. Zentralbl. 1890 pag. 671.
3. Besold, Gustav: Klinische Beiträge zur Kenntnis der Friedreichschen Krankheit. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 5 pag. 157 (1894).
4. Bing, R.: Die Abnutzung des Rückenmarks (Friedreichs Krankheit und Verwandtes). Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 26 pag. 163.
5. Biro: Einige Mitteilungen über die Friedreichsche Krankheit. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 19 pag. 164.
6. Brown, Henry: Two cases of Friedreichs disease. The Journ. of nerv. and ment. disease 1890. Ref. Neurol. Zentralbl. 1892 pag. 209.
7. Cohn, P.: Zwei Fälle von Friedreichscher Ataxie. Neurol. Zentralbl. 1898 pag. 302.
8. Destrée: Un cas de maladie de Friedreich. Journ. de méd. de Bruxelles 1892. Ref. Neurol. Zentralbl. 1893 pag. 131.
9. Erb: Über hereditäre Ataxie. Neurol. Zentralbl. 1892 pag. 378.
10. Ferenczi: Neurol. Zentralbl. 1905 pag. 587.
11. Flatau, G.: Klinischer Beitrag zur Kenntnis der hereditären Ataxie. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1908.

12. Franz, Richard: Klinische Beiträge zur Friedreichschen Tabes. Inaugural-Dissertation Würzburg 1893.
13. Frey, K.: Zwei Stammbäume von hereditärer Ataxie. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1912 Nr. 44.
14. Friedmann-Hilel: Über die sporadische Form der Friedreichschen Ataxie. Inaugural-Dissertation Gießen 1910.
15. Friedreich, N.: Über degenerative Atrophie der spinalen Hinterstränge. Virch. Arch. Bd. 26 und 27 (1863) und Bd. 68 (1876). Über Ataxie mit besonderer Berücksichtigung der hereditären Formen. Virch. Arch. Bd. 70 (1877).
16. Gianelli: Beitrag zum Studium der hereditären Lues (Friedreichsches Syndrom). Monatsschrift f. Psych. und Neurol. 30.
17. Handbuch der Neurologie. Herausgegeben von Lewandowsky.
18. Heide, Wilhelm: Über hereditäre Ataxie. Inaugural-Dissertation Breslau 1919.
19. Hoffmann, August: Über hereditäre Ataxie. Zeitschr. f. Psych. Bd. 56.
20. Jendrassik: Beiträge zur Kenntnis der hereditären Krankheiten. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 22.
21. Kahler und Pick: Über kombinierte Systemerkrankungen des Rückenmarks. Arch. f. Psych. Bd. 8 pag. 251 (1878).
22. Kollarits: Beiträge zur Kenntnis der vererbten Nervenkrankheiten. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1916. — Weitere Beiträge zur Kenntnis der Heredodegeneration. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1906.
23. Kroeck, Albert: Ein Fall von Friedreichscher Krankheit. Inaugural-Dissertation Freiburg i/Br. 1909.
24. Ladame: La maladie de Friedreich. Revue médicale de la Suisse romande 1889. Ref. Neurol. Zentralbl. 1890 pag. 159.
25. Lunz, A.: Ein Fall von Friedreichscher Krankheit. Deutsche med. Wochenschr. Nr. 33 1893.

26. Marie, Pierre: Sur l'hérédo-ataxie cérébelleuse. La semaine médicale 1893 Nr. 56 pag. 444.
27. Menzel, P.: Beitrag zur Kenntnis der hereditären Ataxie und Kleinhirnatrophie. Arch. f. Psych. Bd. 22 pag. 160 (1891).
28. Müller, E.: Zur Pathologie der Friedreichschen Ataxie. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 32. — Zur Pathologie der Friedreichschen Ataxie. Neurol. Zentralbl. 1907.
29. Nonne, M.: Über eine eigentümliche familiäre Erkrankungsform des Nervensystems. Arch. f. Psych. Bd. 22 pag. 283 (1891).
30. Oppenheim, H.: Lehrbuch der Nervenkrankheiten 4. Auflage 1905.
31. Ottersbach, P.: Ein Fall von Friedreichscher Krankheit. Inaugural-Dissertation Bonn 1897.
32. Peiper: Über hereditäre Ataxie. Deutsche med. Wochenschr. Nr. 37 1905.
33. Persenaire, J. B. C.: Über Friedreichs hereditäre Ataxie. Inaugural-Dissertation Heidelberg 1890.
34. Pritzsche, Siegfried: Fortgeschrittene Friedreichsche Krankheit mit Idiotie bei zwei Geschwistern. Inaugural-Dissertation Marburg 1901.
35. Rütimeyer: Über Friedreichs Krankheit. Virch. Arch. Bd. 91 pag. 106 (1883). Ein Beitrag zu den primären kombinierten Systemerkrankungen des Rückenmarks. Virch. Arch. Bd. 110 pag. 215 (1887).
36. Schob: Über der Friedreichschen Erkrankung ähnliche Krankheitsbilder bei hereditärer Lues. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psych. Bd. 15.
37. Schönborn, S.: Mitteilungen zur Friedreichschen Ataxie. Neurol. Zentralbl. 1901 pag. 10.
38. Schultze, Friedrich: Über kombinierte Strangdegeneration in der Medulla oblongata. Virch. Arch. Bd. 79 (1888). Über die Friedreichsche Krankheit und ähnliche Krankheitsformen. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 5 pag. 27 und 103 (1894).

39. Seeligmüller: Hereditäre Ataxie mit Nystagmus. Arch. f. Psych. Bd. 10.
40. Senator, H.: Über hereditäre Ataxie. Berl. klin. Wochenschr. Nr. 21 (1893) und Nr. 28 (1894).
41. Spiecker: Beiträge zum Studium der hereditären Lues des Zentralnervensystems. Jahrbuch f. Kinderheilkunde Bd. 78.
42. Stintzing: Über hereditäre Ataxie. Münchn. med. Wochenschr. Bd. 34 1887.
43. Tailor, James: Two cases of Friedreichs ataxy by James Taylor (The Practioner Vol. VIII Nr. 5). Ref. Neurol. Zentralbl. 1895 pag. 1135 (Toly Cohn).
44. Thalwitzer, Franz: Über zwei im frühsten Kindesalter begonnene Fälle von Friedreichscher Krankheit. Inaugural-Dissertation Berlin 1897.
45. Uhlig, Fritz: Drei Fälle von Friedreichscher Ataxie. Inaugural-Dissertation Leipzig 1912.
46. Vizioli: La malattia di Friedreich. Giorn. di Neuropathologia 1885. Ref. Neurol. Zentralbl. 1886 pag. 111.
47. Wernicke, Otto: Über die „hereditäre Ataxie" Friedreichs und die „Hérédoataxie cérébelleuse". P. Maries. Inaugural-Dissertation Breslau 1903.

Lebenslauf.

Ich, Paul Rodewald, wurde geboren am 24. Dezember 1892 in Rybnik O/S. als Sohn des Rendanten der Provinzial-Heil- und Pflegeanstalt Paul Rodewald und seiner Ehefrau Olga, geb. Neukirch. Mein Wohnort und derjenige meines Vaters ist Kreuzburg O/S. Ich bin Preuße, evangelisch. Meine Vorbildung erhielt ich auf der Volksschule in Rybnik O/S. und Löwenberg, auf der Realschule in Löwenberg und auf dem Gymnasium in Kreuzburg O/S., wo ich Ostern 1912 das Zeugnis der Reife erwarb. Darauf widmete ich mich 10 Semester dem Studium der Medizin an der Universität zu Breslau. Am 30. Juni 1914 bestand ich daselbst die ärztliche Vorprüfung und am 5. Juni 1917 ebendort das ärztliche Staatsexamen. Auf das praktische Jahr wurde mir der während dieser Zeit geleistete Kriegsdienst angerechnet. Die ärztliche Approbation erhielt ich am 24. Juli 1918. An dem Weltkriege nahm ich von Anfang August 1914 bis Mitte März 1919 teil, war auf dem östlichen und westlichen Kriegsschauplatze im Sanitätsdienst tätig und habe an der Somme das Eiserne Kreuz II. Klasse erhalten. Seit meiner Entlassung aus dem Heeresdienst, Mitte März 1919, bin ich Assistenzarzt am Krankenhause des Diakonissen-Mutterhauses Bethanien zu Kreuzburg O/S.